Ueber einen Fall

von

progressiver Muskelatrophie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

einer

hohen medizinischen Fakultät

der

k. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Gust. Gerling

cand. med.

München 1897.

Kgl. Hof-Buchdruckerei Kastner & Lossen.

Ueber einen Fall

von

progressiver Muskelatrophie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

einer

hohen medizinischen Fakultät

der

k. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Gust. Gerling

cand. med.

München 1897.

Kgl. Hof-Buchdruckerei Kastner & Lossen.

Referent:

Herr Obermedizinalrat Prof. Dr. Bollinger.

ACAD.
LUGD.BAT.
BIBL.

Seinen lieben Eltern

in

Dankbarkeit gewidmet

der Verfasser.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546007_0098

Wenn wir die Geschichte der progressiven Muskelatrophie verfolgen, so bemerken wir, wie sich namentlich in den letzten Jahrzehnten das Bestreben geltend gemacht hat, die einzelnen in dieses Kapitel fallenden Krankheiten zu sondern und terminologisch scharf zu präzisieren.

Im Jahre 1849 hat Duchenne als erster eine ausführliche Abhandlung über die progressive Muskelatrophie veröffentlicht; er behauptet, dass diese Erkrankung in einer organischen Veränderung der Muskeln selbst bestehe. Einige Jahre später beschrieb dieser unermüdliche Forscher mit genialem Scharfblick dio verschiedenen Hauptzüge, unter welchen diese Krankheit sich zeigt. Von diesem Zeitpunkt an ist der Streit über den anatomischen Ausgangspunkt dieses Leidens ausgebrochen. Als Cruveilhier bei einer Sektion entdeckt hatte, dass neben der Muskelatrophie die vorderen Wurzeln im Rückenmark atrophisch erkrankt waren, glaubte man den sicheren Ausgangspunkt für die progressive Muskelatrophie gefunden zu haben. Duchenne hielt trotzdem seine Behauptung aufrecht. Nachdem durch Charcot und andere die Erkrankung und Veränderung der grauen Vorderhörner des Rückenmarks, und der Schwund der grossen multipolaren Ganglienzellen genau studiert und gekannt wurde, stellte man den kausalen Zusammenhang der progres-

siven Muskelatrophie mit der Atrophie der grauen Substanz des Rückenmarkes und besonders der grossen Zellen der Vorderhörner ausser Zweifel.

Gegen diese Annahme, die sogenannte Spinal-Theorie, welche hauptsächlich von den Franzosen vertreten wurde, richtete sich ein deutscher Forscher, der mit dem ganzen Rüstzeug der Fachgelehrsamkeit gewappnet war: Friedreich in seiner Monographie im Jahre 1873. Dieser Angriff gab bei vielen Forschern Veranlassung zu neuen Untersuchungen. Charcot mit einigen Anhängern beharrte auf seiner Anschauung, ebenso traten Erb, Bernard, Eulenburg und andere für die gefährdete Spinal-Theorie ein. Da erschien im Jahre 1878 ein Artikel von Lichtheim in C. Westphals Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten VIII, betitelt: „Progressive Muskelatrophie ohne Erkrankung der Vorderhörner des Rückenmarkes". In diesem Artikel bekennt er: „ein so überzeugter Anhänger der „Charcot'schen Anschauungen" gewesen zu sein, dass er von vornherein auch nicht einen Augenblick zweifelte, im Rückenmark die charakteristischen Veränderungen aufzufinden. Es handelt sich hier um eine Patientin, die 15 Jahre lang an progressiver Muskelatrophie gelitten hatte und im Breslauer Krankenhause verstarb. Die Sektion wurde von Lichtheim, die mit allen neuen verbesserten Hilfsmitteln histologischer Forschungen bewerkstelligte Untersuchung von Cohnheim und Lichtheim gemeinschaftlich zunächst an den Muskeln, Nerven und Rückenmark im frischen Zustande unmittelbar nach der Obduktion, sodann mehrere Monate später an Proben gemacht, die in Müller'scher Flüssigkeit und Alkohol gehärtet worden waren. Wäh-

rend nun die Muskeln in hochgradiger Atrophie und fettiger Entartung befunden wurden, ergab sich zu Lichtheim's eigener Ueberraschung eine völlige Unversehrtheit sowohl des centralen als auch des peripheren Nervensystems. Er schloss aus diesem Befund, „dass die Veräderung der Ganglienzellen der Vorderhörner des Rückenmarks keine notwendige Bedingung des Symptomenbildes der progressiven Muskelatrophie ist, dass mithin die Ansicht Charcots und der meisten Autoren, die in dieser Veränderung den Kern des ganzen Prozesses suchen, nicht ohne weiteres zutreffend ist". Er wundert sich hinterher, dass man auf Grund so weniger Untersuchungsergebnisse, die Veränderungen der grauen Substanz der Vorderhörner als einen konstanten Befund der progressiven Muskelatrophie „proklamiert" habe, denn nach der eigenen Angabe von Charcot stützte sich seine Behauptung auf die Beobachtung von 4—5 Fällen. Er sieht sich veranlasst die Spinaltheorie aufzugeben und mit Friedreich den Ausgang der Krankheit in der Erkrankung der Muskeln selbst zu suchen und die Erscheinungen, wie sie das veränderte Rückenmark zeigt, als sekundäre aufzufassen.

Aber es war noch kein Jahr verflossen, als in derselben Zeitschrift Erb und Fried. Schulze in Heidelberg „einen Fall von progressiver Muskelatrophie mit der Erkrankung der Vorderhörner des Rückenmarkes" veröffentlichten. Die Verfasser erkennen wohl die Bedeutung des von Lichtheim veröffentlichten Falles an und geben auch die Ursache der Erkrankung in dem Falle als eine myopathische zu, richten sich jedoch gegen die von Lichtheim aus seinem Falle gezo-

gene negative Schlussfolgerung und legten gegen sie Verwahrung ein und machten auf Grund des Lichtheim'schen Falles auch ihrerseits das höchstwichtige Zugeständnis, dass es zwei verschiedene Formen von progressiver Muskelatrophie geben dürfte, die eine von spinalem, die andere von muskulärem Ursprunge.

Die Verschiedenheit der anatomischen Befunde hat Erb und Schulze zu der Aufforderung veranlasst, nach klinischen Unterscheidungsmerkmalen zu forschen. Es heisst in C. Westfals Archiv IX: „Es ist das eine Aufgabe der nächsten Zukunft und wir hegen die entschiedene Hoffnung, dass es gelingen werde, unterscheidende Kriterien zu finden. Schon nach unsern jetzigen Erfahrungen erscheint es nicht undenkbar, dass es uns gelingen werde, die (spinale) degenerative Atrophie der Muskeln von der (peripheren) einfachen Atrophie derselben mit Hilfe der elektrischen Untersuchung zu differenzieren, indem bei jener unter gewissen Voraussetzungen die Entartungsreaktion nachgewiesen werden kann, die bei dieser fehlt. Es ist daher nötig, dass die elektrische Untersuchung bei dieser Krankheit mit grosser Sorgfalt gemacht wird, . .“ Fleissige Beobachtungen, die an diese Aufforderung sich anknüpften, fanden in den folgenden Jahren statt. Bevor ich jedoch hierauf eingehe, muss ich noch einen dritten Erklärungsversuch für unsere Krankheitsform bringen.

Man suchte sich die progressive Muskelatrophie, wie gewisse Neurosen zu erklären, die auf Ernährungsstörungen beruhen. Man stützte sich hierbei auf die Annahme von „trophischen Fasern“, welche innerhalb der Bahnen der motorischen Nerven verlaufen, ihr Centrum im Rückenmark haben und die Ernährungs-

störungen unmittelbar bestimmen sollten, und glaubte, dass die progressive Muskelatrophie in einer Veränderung jener sogenannten trophischen Fasern zu suchen sei. Anhänger und Verfechter dieser Theorie waren vor allem Bärwinkel (1858) und Bergmann (1865). Mantagazza glaubte die Krankheitsursache durch vasomotorische, innerhalb der Spinalnerven verlaufende Nervenfasern erklären zu müssen. Dagegen war Erb der Ansicht, dass der vasomotorische Gesichtspunkt für die Erklärung der Ernährungsstörung an den Muskelfasern nicht allein ausreiche, sondern eine gleichzeitige Lähmung besonderer trophischer Nerven anzunehmen sei, während andere Autoren nicht abgeneigt waren, jene Theorie als richtig anzuerkennen. Hauptsächlich wandte man die Aufmerksamkeit auf den Sympaticus, in welchem man sich den grössten Teil der trophischen und vasomotorischen Fasern vereint dachte. Diese Annahme wurde noch dadurch verstärkt, dass man in der That bei mehreren Fällen von Muskelatrophie den Sympaticus belastet fand. Aber auch viele negative Befunde wurden veröffentlicht. Man ist denn auch immer mehr von dieser Theorie zurückgegangen, obwohl die Annahme von trophischen Fasern und ihre Einwirkung auf die progressive Muskelatrophie noch bis zum heutigen Tage ihre Verteidiger findet.

Da nun feststeht, dass es Fälle von progressiver Muskelatrophie gibt, bei denen das Rückenmark völlig unversehrt ist, so kann doch das Gegenteil nicht geleugnet werden, dass es auch Fälle gibt, bei denen mit der Muskelatrophie zugleich eine anatomische Veränderung der Vorderhörner im Rückenmark nebenher geht. Man muss daher wohl einen unmittelbaren Kausalzu-

sammenhang zwischen der Doppelerkrankung annehmen.

Friedreich lässt die Krankheit centripetal von den Muskeln durch die Bahnen der motorischen Nerven zum Rückenmark aufsteigen, während Erb nach Prüfung des Für und Wider den umgekehrten Verlauf annimmt, indem er allerdings dabei sagt, dass „dies eine noch zu erklärende Thatsache sei". Erb selbst ist seitdem unermüdlich gewesen, um die Differentialdiagnose für die progressive Muskelatrophie und die ihr verwandten Krankheiten festzustellen.

Lichtheim billigt im allgemeinen die Ansicht Erbs und fasst sein Urteil über unsere Krankheit in folgende Worte: „Die progressive Muskelatrophie ist eine reine Atrophie der Muskeln, während die übrigen Amyotrophien atrophische Lähmungen sind. Bei der progressiven Muskelatrophie ist die Funktion der nicht atrophischen Muskelfasern vollkommen intakt, der Ausfall motorischer Kraft ist lediglich der Ausdruck des durch die Atrophie bedingten Defektes von Muskelsubstanz. Bei den übrigen Amyotrophien, der primären sowohl, wie der sekundären, ist neben der Atrophie eine Lähmung vorhanden, die die Grösse des funktionellen Defektes ganz unabhängig von der Atrophie bestimmt; la paralysie domine la situation, sagt Charcot."

Auch Leyden hatte ein System aufgestellt, indem er genau die hereditär-progressive Muskelatrophie von den hypertrophischen Lähmungen trennt, welch letztere hauptsächlich durch Ueberanstrengung veranlasst werden.

Ein besonderes Verdienst hat sich Moebius erworben dadurch, dass er eine sehr übersichtliche Zusammenstellung aller Krankheitsformen des gesamten

willkürlichen Bewegungsapparates gegeben hat. Möbius teilt diese folgendermassen ein:

1. Einfache oder periphere Form (Degeneration der Muskeln, wie der Nerven).

a) Einfache progressive Muskelatrophie der Erwachsenen.

b) Hereditäre progressive Muskelatrophie (mit oder ohne Lipomatose).

2. Centrale Form.

a) Spinale Form, die von vielen Seiten als die eigentliche typische Form der progressiven Muskelatrophie betrachtet wird.

b) Bulbäre Form, progressive amyotrophische Bulbärparalyse.

c) Bulbospinale Form, ohne und mit Degeneration der Pyramiden-Stränge.

Zugleich mit Möbius und unmittelbar nach ihm haben Schultze und Erb durch mehrere Arbeiten Bereicherung des Materials und Aufklärung über noch nicht gelöste Fragen gegeben. Viele Schwierigkeiten bleiben immer noch zu lösen, besonders innerhalb der muskulären Gruppe, für die weit weniger Material zur Verfügung steht, zumal die Muskelerkrankung in dieser Gruppe klinisch so mannigfaltig als nur möglich erscheint und die Veränderungen im Parenchym und in der Zwischensubstanz der Muskeln noch wenig aufgedeckt ist.

Da neben atrophischen auch hypertrophische Vorgänge zu verzeichnen sind, so hat Erb den gemeinsamen Namen Dystrophie für beide Erscheinungen der Muskelerkrankung vorgeschlagen, er unterscheidet: Dystrophia musculorum progressiva, a) infantum, b)

juvenum, c) adultorum und zweitens Pseudohypertrophia der Muskeln, oder richigter Atrophia musculorum lipomatosa pseudohypertrophia.

Was die Pseudohypertrophie anlangt, so ist viel darum gestritten worden, ob sie als Folge der eigentlichen Atrophie oder mindestens doch als ein späteres Entwicklungsstadium des Krankheitsprozesses oder ob sie als Vorstadium der Atrophie aufzufassen ist. Letztere Möglichkeit nimmt Erb für gewisse Fälle an, ebenso Schulze und Hitzig. So sah Hitzig bei einem Patienten, dessen Krankheit von ungewöhnlich kurzer Dauer gewesen war, dass, obwohl klinisch an keinem Muskel Atrophie nachgewiesen werden konnte, sich dennoch sämtliche erkrankten Muskeln im hypertrophischen Zustand befanden, und dementsprechend ergab auch die anatomische Untersuchung des Biceps keine atrophischen, sondern ausschliesslich hypertrophische Zustände der Muskelfasern.

Auch die Vorgänge, wie sie sich bei der Hypertrophie abspielen, sind beachtenswerte: Das Perimysium internum nimmt zu und wandelt sich bereits zu einer Zeit in Fettgewebe um, wo die Muskelfasern noch völlig intakt sind. Allmählich werden diese durch die Fettwucherungen von einander getrennt und durch Einengung zu Schwund und Zerfall gebracht.

Auf der anderen Seite sind Fälle bekannt, wo die Muskelatrophie bereits sehr weit vorgeschritten war, während die Fettwucherung eben erst begann, ja es kommt nicht nur bei einfacher, sondern auch bei degenerativer Atrophie der Muskeln vor, dass das Perimysium gar keine erkennbaren Veränderungen zeigt.

Die Dystrophia muscularis progressiva beschränkt

sich auf das motorische Gebiet, welche gelegentlich spätere Uebergriffe auf andere Gebiete und mancherlei Komplikationen natürlich nicht ausschliesst. Der Intellekt bleibt hiebei unangetastet; es fehlen Störungen der vegetativen Funktionen. Die Allgemeinernährung leidet erst, wenn sich die Krankheit auf die Kau- und Schlingmuskeln ausdehnt. Blase und Mastdarm arbeiten regelmässig, so verhält es sich auch mit dem Atmungsprozess; bezügliche Beschwerden treten erst ein, wenn auch die betreffende Muskulatur von der Atrophie befallen ist. Auch die Sensibilität ist niemals in erheblichem Grade beteiligt; hin und wieder wird eine stellenweise und leichtere Empfindungslosigkeit der Haut bemerkt.

Ein weiteres Hauptsymptom unserer Krankheitsgruppe ist der progressive Charakter, die schrittweise Ausdehnung des Leidens. Die Zeitdauer des Verlaufs kann eine ganz verschiedene sein; sie wechselte zwischen einem oder einigen wenigen Jahren und einem vollen Vierteljahrhundert. Manchmal bemerkt man einen Stillstand der Krankheit, sie pflegt jedoch nach einiger Zeit ihren verheerenden Gang wieder aufzunehmen. Auffallend ist das vielfach sprungweise Fortschreiten des Uebels, sodass nicht selten ganze Muskelgruppen übersprungen werden, ja selbst innerhalb dieser oft eine Bevorzugung des einen oder anderen Muskels stattfindet; so wird am Oberarm mit Vorliebe die Muskulatur der Vorderfläche ergriffen, während das Trieceps lange unangetastet bleibt; umgekehrt sucht sich das Leiden an der Schultermuskulatur in erster Linie den Deltoides aus.

Mit dem Fortschreiten der Atrophie stellen sich

allerlei Funktionsstörungen ein, die bald allmählich, bald ziemlich jäh auftreten. Die Krankheit verrät sich oft zuerst durch eine anfangs mässige, dann zunehmende Schwäche gewisser Gliedmassen, welche die Bewegung derselben zunächst erschwert, schliesslich unmöglich macht, indem völlige Lähmung eintritt. Diese bleibt hinter der Atrophie nicht selten zurück, da oft in dem betroffenen Muskel noch unversehrte Faserbündel oder Einzelfasern anzutreffen sind, oder auch durch vikarierende noch gesunde Muskeln die Bewegung ausgeführt werden kann.

Diesen Lähmungserscheinungen gegenüber sind als ein ungemein häufiges Symptom die fibrillären Zuckungen zu verzeichnen, die in verschiedenen Spielarten auftreten können, sehr oft auf spontane Weise, nicht selten auch auf Reize, wie Druck, Schlag, Anhauchung oder Faradisation. Es sind isolierte Kontraktionen einzelner kleiner Muskelbündel, selten grösserer oder gar ganzer Muskeln.

Endlich ist die elektrische Reaktion der Muskelfasern von wesentlicher Bedeutung. Bei der primären Muskelatrophie mit Einschluss der Pseudohypertrophie, bei der spinalen Muskelatrophie, überall ist die Erregbarkeit der kranken Muskeln durch den faradischen Strom erhalten; nur wird sie in demselben Masse geringer als die kontraktile Substanz der Muskelfasern schwindet oder entartet. Wenn im letzten Stadium der Erkrankung ein Muskel auf einen faradischen Strom nicht mehr reagiert, obwohl bei einer späteren mikroskopischen Untersuchung noch Reste kontraktiler Elemente gefunden werden, so lässt sich das so erklären, dass diese Reste zu geringfügig sind,

um noch eine sichtbare Kontraktion hervorzurufen. Bezüglich der galvanischen Reizung gilt dasselbe wie von der faradischen, da mit Zunahme der Atrophie die Reaktion der erkrankten Muskeln schrittweis sich verringert. Doch hat Erb als erster, und nach ihm noch andere, quantitative Aenderungen, sogenannte Entartungsreaktionen bei der spinalen progressiven Muskelatrophie nachgewiesen, welche bei der myopatischen fehlen. Eine auffallende Thatsache ist ferner, dass bei wirklicher Hypertrophie gesteigerte und geschwächte Reaktionen nebeneinander vorkommen.

Die Gesamtheit der dargelegten Symptome unterscheidet die progressive Muskelatrophie von verwandten Krankheitsformen, so von der Poliomyelitis und ähnlichen Erkrankungen.

Eine schwierige Aufgabe stellt die scharfe Sonderung der einzelnen Arten der progressiven Muskelatrophie, so wie sie Erb angestrebt hat. So ist thatsächlich nachgewiesen, dass die Hypertrophie bei verschiedenen Einzelformen vorkommt. Auch die Lokalisation der Atrophie ist nicht in dem Grade unterscheidend, wie wohl behauptet wird; so wird von Gust. Frohmeier in seiner Tübinger Dissertation: „Ueber progressive Muskelatrophie" ein Fall beschrieben, wo die Atrophie mit den Muskeln des Schultergürtels und des Oberarmes beginnt und erst später auf die Muskeln des Vorderarms und erst zuletzt auf die Handmuskeln übergeht.

Auch die Entstehungszeit des Leidens ist eine verschiedene. Am häufigsten wird das erste Jahrzehnt befallen, weniger das zweite und dritte, und am seltensten noch spätere Lebensjahre.

Und nun will ich auf einen Fall übergehen, der uns ein kompliziertes Bild von der Muskelatrophie darbietet und versuchen, auf Grund der bereits erwähnten Resultate in den Forschungen auf diesem Gebiete eine Differenzialdiagnose zu stellen.

Anamnese: X. Y., jetzt 44 Jahr alt: von Beruf Schlosser. Vater desselben vor mehreren Jahren an Herzschlag gestorben. Mutter ist jetzt 69 Jahr alt und ist angeblich bis auf häufig auftretende Schwindelanfälle gesund. Vor 14 Jahren erkrankte Patient an Gonorrhoe, und bald darauf an Syphilis. Sekundäre Erscheinungen, wie Hautausschlag und Geschwür im Rachen verschwanden auf Hg-Einreibungen. Ungefähr zwei Jahre später bemerkte Patient zuerst Abnahme seiner Kraft und zugleich Abnahme des Muskelumfanges. Seit jener Zeit bis jetzt lässt die Kraft andauernd nach mit gleichzeitigem Muskelschwund. Seinen zweiten Beruf, als Athleth die Jahrmärkte aufzusuchen und sich dort zu produzieren, musste Patient bald aufgeben. Ungefähr seit 10 Jahren hat Patient plötzliches Hitzegefühl mit abwechselndem Kältegefühl, das sich häufig wiederholt, und wobei er Schwindelanfälle bekommt, so dass er einmal angeblich zu Boden stürzte. Seit einem Jahre hat Patient Gürtelgefühl: es ist ihm, als wenn seine Brust eingeschnürt wäre. Ferner klagt er über Einschlafen und Pelzigwerden der Finger, zumal der linken Hand. Häufige Schmerzen in den Schienbeinen, aber nur beim Gehen. Nach Angabe hat Pat. vor 3 Jahren in der Heidelberger Klinik gelegen wegen Schmerzen im Rücken und in den Schienbeinen: dort ist er mit Quecksilber behandelt worden: die Behandlung musste aber unterbrochen werden, weil Fieber

eintrat. Die letzte Schmierkur hat Pat. vor einem Jahre durchgemacht, ohne besondere Beschwerden gehabt zu haben. Pat. ist verheiratet, lebt jedoch getrennt von seiner Frau, bei der sich auch seine Kinder befinden, ein Mädchen von 17 Jahren und ein Knaben von 16 Jahren. Soweit sich Pat. erinnert, sind beide gesund.

An diese Anamnese anschliessend muss ich erwähnen, dass es mir auffiel, dass Patient sich häufig in seinen Angaben widersprach und nur mit intensivem Nachdenken mir genauere Daten und Thatsachen angeben konnte. Auch beklagt er sich darüber, zuweilen alles vergessen zu haben, und dass er nur mit grosser Mühe sich über Vergangenes Klarheit verschaffen könne.

Von nahen wie entfernten Verwandten weiss Pat. nichts anzugeben.

Status praesens: Patient ist von kräftigem Körperbau und mittelgrosser Statur. Fettpolster ist ziemlich gut entwickelt. Die Haut und die sichtbaren Schleimhäute sind gehörig bluthaltig; an den unteren Extremitäten zeigt die Haut ein etwas marmoriertes Aussehen. An den Unterschenkeln und Fussrücken ein feines durch dünne Haut durchschimmerndes, blutreiches Venennetz. An den beiden Tibien leichte Knochenauftreibungen, die ohne Zweifel als syphilitische Exostosen angesehen werden müssen.

Puls ist ziemlich kräftig, etwas beschleunigt, zeitweise deutliche Arythmie. Die Radialarterie fühlt sich etwas drahtartig an; an Temporal- und Cruralarterie keine Anzeichen beginnender Sklerose.

Lungengrenzen normal. Auskultatorisch und perkussorisch nichts abnormes. Herzdämpfung etwas nach

rechts verbreitert, sonst normal. Spitzenstoss im V. Interkostalraum schwach fühlbar. Herztöne rein.

Leber zeigt keine Veränderungen. Milz nicht vergrössert. Leichte Obstipation. Appetit seit langer Zeit herabgesetzt. Keine Blasenbeschwerden. Im Urin kein Eiweiss oder Zucker.

Nervensystem: Sensorium frei. Keine Kopfschmerzen. Schlaf verschieden gut. An den Gehirnnerven nichts abnormes. Pupillen gleich und ziemlich eng; beide vollständig starr auch auf intensivsten Lichtreiz.

Die Schultergürtelmuskulatur anormal gut entwickelt, dennoch ist die rohe Kraft bedeutend herabgesetzt. Die Kraft entspricht also nicht dem Volumen der Muskeln. Stellen wir einen Vergleich zwischen diesen genannten Muskeln und der übrigen Muskulatur des Körpers an, so können wir von einer höheren Hypertrophie derselben reden. Und zwar finden wir die rechte Seite voluminöser als die linke. Die eigentlichen Armmuskeln, zumal die des Vorderarmes sind schon in den atrophischen Zustand eingetreten. Die besonders hypervoluminösen Muskeln sind Supra- und Infraspinatus, Subscapularis, Teres major und minor und Deltoides.

Die elektrische Untersuchung ergab folgenden Befund:

Faradisch:

	rechts RA.	links RA.
Plexus brachial	11,5	12,0
Nerv. radialis	9,5	8,0
Nerv. ulnaris (oben)	11,5	11,5
Nev. medianus . . . . . (in der Ellenbeuge).	10,5	9,5

	rechts RA.	links RA.
Muscul. deltoid.	11,5	11,0
„ biceps	11,5	10,5
„ brach. intern.	13,0	12,0
„ triceps (cap. long.)	12,5	12,5
„ supinat. long.	12,0	11,5
„ pronator teres	11,0	11,0
„ flexor carp. ulnar.	12,0	11,0
„ flexor carp. radial. springt über auf M. supinat. long u. M. pronat. teres M. flexor. digitor. com.	12,5	12,0
„ flexor poll. long.	10,5	10,0
„ abductor pollic. brev. springt über auf M. opponens u. extensores pollicis. M. opponent poll. . .	11,0	10,5
„ flexor poll. brev.	?	?
„ adductor poll.	7,0	7,0
„ flexor diget. minim.	11,0	10,0
„ abductor digit. minim.	12,0	11,5
„ lumbricales	8,5	8,5
„ extens. carp. radial.	9,5	9,0
„ extens. digit. indic.	12,5	12,0
„ extens. digit. commun. . . .	11,0	10,0
M. abduct. poll. long.	11,5	10,0
M. extensor. poll. brev.	9,5	9,0
M. interosseus dors. I.	10,0	9,5
M. interosseus dors. II.	9,5	9,0
M. interosseus dors. III.	10,0	9,5
M. interosseus dors. IV.	10,5	9,5

Galvanisch.

Erb'scher Punkt rechts: . . KSZ = 1,4 ASZ = 2,1

		rechts RA.	links RA.
Erb'scher Punkt links: . .	KSZ = 1,4	ASZ = 25	
N. ulnar. (am Olecr.) rechts:	KSZ = 1,1	ASZ = 1,7	
„ „ „ „ links: .	KSZ = 1,8	ASZ = 2,3	
M. deltoid. (vord. Portio) rechts:	KSZ = 2,5	ASZ = 3,7	
„ „ „ „ links:	KSZ = 2,2	ASZ = 3,0	
M. biceps rechts:	KSZ = 2,8	ASZ = 3,8	
„ „ links:	KSZ = 2,5	ASZ = 2,5	
M. flexor. digit. commun. rechts:	KSZ = 2,0	ASZ = 5,0	
„ „ „ „ links:	KSZ = 2,0	ASZ = 5,0	
M. inteross. dorsal I. rechts: .	KSZ = 3,1	ASZ = 5,0	
„ „ „ „ links: .	KSZ = 2,3	ASZ = 2,6	
M. inteross. dorsal II. rechts: .	KSZ = 2,4	ASZ = 2,5	
„ „ „ „ links: .	KSZ = 3,0	ASZ = 4,0	
M. inteross. dors. III. rechts: .	KSZ = 1,8	ASZ = 2,0	
„ „ „ „ links: .	KSZ = 2,6	ASZ = 3,0	
M. inteross. dors. IV. rechts: .	KSZ = 2,5	ASZ = 3,3	
„ „ „ „ links: .	KSZ = 2,1	ASZ = 2,6	

Die Muskeln ermüden schnell und sprechen nicht immer auf den gleichen Strom an. Die Reaktion ist verschieden und besonders bei den Handmuskeln träge.

Während des Elektrisierens mit dem faradischen und galvanischen Strom entstehen vereinzelte fibrilläre Zuckungen, besonders am Vorderarm. Man kann hier wohl von einer partiellen Entartungsreaktion reden, obwohl sie nicht so deutlich ausgesprochen ist.

Berührungsempfindlichkeit ist an den Armen wie an dem ganzen Körper erhalten, Schmerzempfindung dagegen ist herabgesetzt an den oberen Extremitäten und in dem Gebiete des Schultergürtels, und zwar rechts bedeutender als links. Es kann in diesen Ge-

bieten spitz und stumpf nicht genau unterschieden werden, und die bis zum Steckenbleiben eingestochene Nadel ruft nicht den mindesten Schmerz hervor.

Muskelsinn an der oberen Extremität gestört.

Temperatursinn normal.

Die Wirbelsäule zeigt eine Verkrümmung und zwar eine rechtsseitige Lordose. Bauchdecken sind empfindlich und zwar links mehr als rechts. An den unteren Extremitäten ist die rohe Kraft entsprechend der Abmagerung stark heruntergesetzt, und auch hier ist der Oberschenkel mehr befallen als der Unterschenkel und die Füsse.

Die Atrophie ist nicht genau abgegrenzt. Der Gang des Patienten ist paretisch ohne erhebliche Ataxie. Deutliches „Romberg'sches" Symptom.

Muskelsinn wie an der oberen Extremität gestört.

Patellarreflex rechts schwach, links dagegen lebhaft.

Auf Grund dieses Symptomenkomplexes kann man die Diagnose auf tabes dorsalis mit gleichzeitig einhergehender Muskelatrophie stellen.

Mit Rücksicht auf den Status und die Anamnese ist es wohl einleuchtend, dass unser Fall in der Beurteilung Schwierigkeiten entgegentritt, deren Lösung gerade nicht einfach zu nennen ist; denn manche Erscheinungen in dem Krankheitsbilde sprechen unzweifelhaft für eine primär myopathische Affektion; andere Punkte wieder, glaube ich, reden auch einer spinalen Muskelatrophie das Wort, obwohl wir eine peripher neuritische Erkrankung a priori wohl in Abrede stellen können. Letzteres wohl aus dem Grunde, weil das ganze Krankheitsbild, sowie der Verlauf des Prozesses ganz und gar einer peripheren Neuritis nicht enspricht.

Man könnte bei unserem Falle an Syringo-Myelie denken, die ja ähnliche Erscheinungen zu Tage fördert. Es ist ja bekannt, dass sich bei dieser Krankheit unter entsprechender Abnahme der Kraft und Leistungsfähigkeit ein allmählicher Muskelschwund einstellt, oft genau in der Art einer echten spinalen Muskelatrophie. Mit diesen muskulösen Veränderungen verbinden sich dann eigentliche Sensibilitätsstörungen, besonders im Gebiete des Temperatursinns und der Schmerzempfindung (Analgesie), während die Tastempfindung ein normales Verhalten zeigt.

Während diese Krankeit besonders häufig ihren Ausgangspunkt im Halsmark hat, verhalten sich die unteren Extremitäten sehr lange Zeit normal. Wenn wir nun alle diese Erscheinungen auf unseren Fall beziehen, so müssen wir die Möglichkeit, dass es sich hier um Syringo-Myelie handele, fallen lassen. Denn obgleich einige Momente diese Krankheit wohl vortäuschen können, so fehlen doch die charakteristischen Symptome. Wir müssen also die Ursache der Krankheit in einem anderen Prozesse suchen und uns die Frage vorlegen, handelt es sich hier um eine primäre myopatische Affektion, oder um eine sekundäre als Folge einer Rückenmarkserkrankung, vielleicht Tabes?

Es ist bis jetzt bei allen Fällen beobachtet worden, wo Muskelatrophie in Verbindung mit Tabes dorsalis gefunden wurde, dass die Atrophie in der typischen Form der progressiven Erkrankung einherschritt.

In unserem Falle ist von grosser Wichtigkeit, dass der Beginn der Atrophie in eine Zeit fiel, wo noch keine tabischen Symptome bestanden. Die Muskelatrophie wird demnach mit der Tabes selbst direkt

nicht im Zusammenhang stehen, sondern eine zufällige Komplikation derselben sein.

Immerhin ist es aber für die myopatische Form der Atrophie das gewöhnliche, dass sie nach dem 20. Lebensjahre nicht mehr auftritt, und es ist infolge davon das Bekanntsein einiger Fälle von Erkrankung im späteren Alter nicht massgebend für eine primäre Myopathie, besonders bei unserem Falle, wo wir die nervösen Symptome zu berücksichtigen haben. Hier sind es nun zunächst die fibrillären Zuckungen, die erwähnt werden müssen, welche man als ein charakteristisches Symptom für die spinale Form ansah. Bis zum Jahre 1884 hat Erb bei der Dystrophie fibrilläre Zuckungen gänzlich vermisst. Ebenso hat Moebius behauptet, dass dieses Muskelphänomen ausnahmslos bei rein muskulösen Erkrankungen fehlt. Dieser Satz hat sich aber bald nicht als völlig richtig erwiesen, denn es sind mehrere Fälle bekannt geworden, die gegen diesen Ausspruch Zeugnis ablegen. Schon Friedreich berichtet einen Fall von Pseudohypertrophie, in dem er fibrilläre Zuckungen sah. Später haben noch andere Autoren myopathische Erkrankungen mit fibrillärer Zuckungen beobachtet. Die Thatsache hat dann Erb veranlasst, zu erklären, dass das vereinzelte Vorkommen der fibrillären Zuckungen die Diagnose „Myopathie" nicht werde beirren können, eine Ansicht, die, wenn das Krankheitsbild im übrigen klar ist, wohl Geltung haben mag. Aber immerhin ist nicht zu leugnen, dass die Zuckungen das klinische Bild der primären Myopathie wenigstens verdunkeln, sodass man wohl immer noch berechtigt sein darf, bei fibrillären Zuckungen an eine spinale Erkrankung zu denken, zumal in unserem Falle,

wo auch sonstige nervöse Symptome bestehen; ich meine die schon oben erwähnten Paraesthesien, die ja gelegentlich bei der Dystrophie im Anfang vorkommen können. Doch lassen alle diese Erscheinungen auf die Tabes sich zurückführen, sowie die Erscheinung, welche in der Abnahme des Muskelsinnes beruht.

Erwähnen wir noch zum Schluss unsere Betrachtung die Lokalisation des Krankheitsbildes, inwieweit dasselbe für eine spinale Erkrankung sprechen könnte, so ist vor allem hervorzuheben, dass das Leiden auf der rechten Seite mehr ausgeprägt ist als auf der linken, was bei einer myopathischen Atrophie nur selten vorkommt.

Ferner sind ja auch schon Fälle beobachtet worden, wo die Atrophie an der Schultermuskulatur beginnt, wobei allerdings besonders zu betonen ist, dass bald die Handmuskeln an dem Krankheitsprozesse teilnehmen. In unserem Falle ist aber die Hand noch völlig frei. Ferner muss noch berücksichtigt werden, dass wir bei unserem Falle Muskeln im hypertrophischen Zustande antreffen, eine Erscheinung, die bis jetzt noch ausschliesslich als ein Symptom der myopathischen Form aufgefasst worden ist. Ziehen wir aus allen diesen Erwägungen das Resultat, so können wir nicht mehr im Zweifel sein, dass wir in unserem Falle eine myopathische Muskelatrophie vor uns haben, und dass alle Symptome, die eine spinale Form vortäuschen können, lediglich der Tabes zuzuschreiben sind.

Da man als sicher annehmen kann, dass die Tabes eine Folgekrankheit der vorangegangenen Syphilis ist, so könnte man sich die Frage vorlegen, ob nicht die Ursache der Atrophie in der Syphilis zu suchen sei?

Was nun dis Aetiologie der Distrophia muscularis progressiva anlangt, so ist die eigentliche Ursache der Erkrankung noch sehr unklar. Dagegen sind die Bedingungen, unter denen die Krankheit hauptsächlich auftritt, ziemlich gut bekannt. Wie schon oben erwähnt, beginnt sie in den meisten Fällen im Kindesalter oder zur Pubertätszeit, doch sind auch vereinzelte Fälle in der Litteratur bekannt, in denen das Leiden sogar erst nach dem 40. Lebensjahr begann. Auch unser Fall bildet eine Seltenheit; da Pat. jetzt 44 Jahre alt ist und vor 12 Jahren die ersten Anzeichen einer Atrophie merkte, so fällt der Beginn der Krankheit bei unserem Falle in das 32. Lebensjahr.

Auffallend ist es, dass vornehmlich das männliche Geschlecht von dieser Krankheit befallen wird. Nach der Tabelle von Moebius entfielen von 94 Fällen 75 auf das männliche und 19 auf das weibliche Geschlecht. Worin die Bevorzugung des männlichen Geschlechts beruht, ist noch vollkommen unklar. Es ist darauf hingewiesen worden, dass der Mann seine Muskeln viel mehr überanstrenge, als die Frau, und dass deshalb die Widerstandsfähigkeit der Muskeln beim Manne eine geringere sei als beim Weibe. Indessen gilt dies wohl nicht für das Kindesalter, welches doch am meisten befallen ist. Für unseren Fall kann man die Annahme, dass die Atrophie durch Ueberanstrengung zu stande komme, wohl gelten lassen, da unser Patient Jahre hindurch als berufsmässiger Atleth thätig war und durch Kraftproduktionen in den Jahrmarktsbuden seinen Unterhalt fand.

In einem grossen Teil der Fälle zeigt die Erkrankung ein hereditäres oder familiäres Auftreten,

nach Erb und Moebius in 50—60 Prozent aller Fälle. Sicherlich ist der Prozentsatz eher noch höher als niedriger, denn vielfach ist es aus äusseren Gründen nicht möglich, eine genaue Anamnese über diesen Punkt zu erhalten. So kann auch unser Patient von seinen Eltern und Geschwistern nur dürftige Angaben machen, und es bleibt hierbei die Frage, inwieweit die Krankheit hereditär oder familiär ist, offen. Als andere Ursachen der Atrophie werden ungünstige äussere Verhältnisse angegeben, die sicherlich zu der Krankheit disponieren können, wenn sie auch nicht sie veranlassen.

Einige Fälle sind in der Litteratur bekannt gegeben, bei welchen als Ursache eine Infektionskrankheit angegeben wird; so nach Scharlach, Diphtherie, Variola und Masern; und obgleich noch kein Fall angegeben, bei dem die Lues als Ursache der Krankheit genannt wird, so ist es doch nicht unwahrscheinlich, dass in unserem Falle dies zutrifft. Auffallend ist jedenfalls, dass zwei Jahre nach der luetischen Infektion die ersten Anfänge der Atrophie gemerkt wurden. Immerhin kann man annehmen, dass die Infektionskrankheit die Gelegenheitsursache für die Entwickelung der schon vorhandenen Krankheitsanlage war.

Was nun die pathologische Anatomie der myopathischen Muskelatrophie betrifft, so ist sie, wenigstens soweit sie sich auf die Muskeln erstreckt, in den letzten Jahrzehnten ziemlich aufgeklärt worden. Die Befunde an den Muskeln sind bei der Pseudohypertrophie fast die gleichen, wie bei der juvenilen und infantilen Atrophie. Nach den Untersuchungen von Erb zeigt ein grosser Teil der Muskelfasern eine beträchtliche Volums-

zunahme bis zum 3—4fachen des normalen Durchmessers. Daneben findet man solche von normaler Dicke und mehr oder weniger atrophische Fasern. Ferner sieht man Teilungsvorgänge an den einzelnen Fasern, bisweilen nur einzelne Einkerbungen vom Rande aus, zum Teil auch wirkliche Teilungen und zwar sowohl Zwei-, als auch Drei- und Vierteilungen. Eine weitere Veränderung besteht in der starken Zunahme der Anzahl der Muskelkerne. Die Fasern erscheinen zum Teil abgerundet. Die Muskelsubstanz erscheint etwas trübe und die Querstreifung ist undeutlicher, als normal, wogegen die Längsstreifung deutlicher hervortritt, bisweilen so stark, dass es zu einem Zerfall der Muskelfasern in Längsfibrillen kommt.

Diese Veränderungen in den Muskelfasern sind übrigens je nach dem Stadium der Erkrankung verschieden; im Anfang überwiegen die hypertrophischen, später die atrophischen Fasern. Lange Zeit hat man überhaupt das Vorhandensein der hypertrophischen Muskelfasern bestritten, da man dieselben ziemlich regelmässig an Muskelstücken fand, die dem Lebenden entnommen waren, während man an den den Leichen entnommenen verhältnismässig selten solche vorfand.

Man erklärte sich die Hypertrophie der Fasern dadurch, dass infolge des Reizes bei der Entnahme von Muskelstückchen eine Kontraktion hervorgerufen und so eine Hypertrophie vorgetäuscht würde. In der neuesten Zeit ist man jedoch geneigt, eine bestehende Hypertrophie anzuerkennen, zumal es gelungen ist, sie auch an den von der Leiche entnommenen Muskeln nachzuweisen.

Neben der Veränderung der Muskelfasern geht auch

eine solche im interstitiellen Gewebe vor sich, vor allem eine Vermehrung des Bindegewebes, und eine reichliche Kernwucherung. Neben dem Bindegewebe findet sich oft sehr viel Fettgewebe, das zuweilen den grössten Teil des interstitiellen Bindegewebes ausmacht. Auch diese Veränderungen sind in den verschiedenen Muskeln verschieden. Neben einigen Muskeln, in denen das Bindegewebe kaum vermehrt sich vorfindet, sehen wir andere, die fast ganz aus Binde- und Fettgewebe zu bestehen scheinen, und in denen man nur mit Mühe einzelne Muskelfasern entdecken kann. Während ferner in manchen Muskeln ein sehr festes, narbenähnliches Bindegewebe überwiegt, und das Fettgewebe sehr stark zurücktritt, ist in anderen das letztere so reichlich, dass die Muskeln für das blosse Auge fast wie reines Fettgewebe aussehen. Die Muskeln erster Gattung fühlen sich derb an, während die der zweiten eine weiche Konsistenz haben.

Was nun das Primäre ist bei dieser Erkrankung, die Wucherung des Binde- und Fettgewebes oder die Atrophie der Muskeln, so nimmt man heutzutage allgemein an, dass die Bindegewebswucherung das Sekundäre ist entgegen der früheren Ansicht, wie schon oben dargelegt wurde. Man hat nämlich in Präparaten aus sehr frühem Stadium schon erhebliche Veränderungen in den Muskeln gefunden, während das Bindegewebe noch gar nicht oder doch erst sehr wenig vermehrt war.

Welche anatomischen Veränderungen finden wir nun am Nervensystem?

Wenn die Dystrophia muscularis progressiva wirklich eine rein myopatische Erkrankung ist, so müssen dieselben, abgesehen von zufälligen Komplikationen,

entweder fehlen oder höchtens im geringen Masse als sekundäre Veränderungen an den Ganglienzellen der grauen Vorderhörner vorhanden sein, ähnlich so wie man sie auch sonst bei längerem Nichtgebrauch einer Extremität, z. B. nach einer Amputation sieht. In der That hat man früher das Centralnervensystem, wenigstens bei der Pseudohypertrophie stets intakt gefunden; jedoch darf man dabei nicht vergessen, dass die früheren Untersuchungsmethoden des Rückenmarks im Vergleich zu unseren jetzigen noch sehr unvollkommen waren.

In der neuesten Zeit sind verschiedene Fälle veröffentlicht worden, welche die scheinbar schon so fest begründete Anschauung von der rein myopatischen Natur der Krankheit wieder über den Haufen zu werfen drohen. So fand Frohmaier (Deutsche Medizin. Wochenschr. 1887, Nr. 23, 24) bei zwei Fällen, die klinisch das Bild der Dystrophia muscularis progressia darboten und in den Muskeln die oben geschilderten anatomischen Veränderungen zeigten eine weit verbreitete Atrophie in den Ganglienzellen der grauen Vorderhörner. Auf Grund dieser Sektionsbefunde spricht nun Erb die Vermutung aus, dass es sich vielleicht doch nicht um eine primäre myopathische Erkrankung, sondern um eine Art Trophoneurose handle. Wir wären dann also nicht mehr berechtigt, eine strenge Trennung zwischen myopathischer und spinaler progressiver Muskelatrophie zu machen. Indessen ist doch diese Frage solange nicht mit Sicherheit zu entscheiden, als ihr noch die sichere anatomische Grundlage fehlt, und Erb sagt selbst: „dass erst die Zukunft den Schleier zu lüften vermag, der diese interessanten feineren Vorgänge uns für jetzt noch verhüllt“.

Was nun die Prognose anbetrifft, so verläuft das Leiden äusserst langsam, es sind Fälle beschrieben, die über 40 Jahre währten. Ein dauernder Stillstand oder sogar Heilung wurde nie beobachtet. Gewöhnlich erfolgt der Tod durch Erkrankung des Respirationsapparates, weil es in den letzten Stadien zu einer Beteiligung des Zwerchfells kommt. Die Therapie ist ebenso wenig aussichtsvoll. Am meisten Vertrauen verdient die Elektrizität und die Massage, sowie die passive Bewegung der befallenen Glieder. Dass kräftige Ernährung und sorgsamste Pflege der Patienten nötig sind, um einen allzufrühen Kräfteschwund zu verhüten, versteht sich von selbst. Von medikamentösen Mitteln hat man Phosphor und Arsen empfohlen, doch sind keine nennenswerten Resultate erzielt worden.

Zum Schluss erfülle ich die angenehme Pflicht, Herrn Obermedizinalrat Prof. Dr. Bollinger für die gütige Anregung zu dieser Arbeit meinen besten Dank auszusprechen.